

4. Cliff Rosendahl. Dermatoscopy and skin cancer. A handbook for hunters of skin cancer and melanoma / C. Rosendahl, A. Marozava. – Scion, 2019. – 368 p.
5. Zaballos, P. Dermoscopy of Disseminated Superficial Actinic Porokeratosis / P. Zaballos, S. Puig, J. Malvehy. // Arch Dermatol. – 2004. – Vol. 140, N 11. – P. 1140.

УДК 615.5-003.871

КЕРАТОДЕРМИЯ БУШКЕ-ФИШЕРА-БРАУЭРА: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Козина Ю.В., Козин В.М.

УО «Витебский государственный медицинский университет»

Введение. Кератодермии – одна из наиболее распространенных групп генодерматозов, которая занимает второе место в структуре наследственных болезней кожи, после ихтиозиформных поражений [2, 4].

Это дерматозы с преимущественным поражением ладоней и подошв, сопровождающиеся гиперкератозом, включают обширную группу заболеваний и представляют интерес для специалистов дерматологов из-за частоты встречаемости и сложности дифференциальной диагностики, а также возникающих трудностей в терапии.

Диссеминированная пятнистая кератодермия Бушке-Фишера-Брауэра (keratoderma maculosa disseminata Buchke-Fischer, рассеянный точечный кератоз, наследственная ладонно-подошвенная рассеянная кератома) наследуется аутосомно-доминантно, доказано повреждение в гене AAGAB кодирующем α и γ -адаптинсвязывающий белок [4].

Впервые данная разновидность кератодермии была описана авторами в 1879 году, как диссеминированные (распространенные) мозоли ладоней и подошв. В 1910 году Бушке и Фишер более подробно описали данное заболевание, определив его как «Пятнистая диссеминированная кератодермия ладоней и подошв» [1, 4].

В 1913 году Брауэр подтвердил наследственный характер болезни, с тех пор она носит название: «Ладонно-подошвенная кератодермия Бушке-Фишера-Брауэра» [2].

В 2005 году в Китае была открыта локализация хромосомной мутации во втором локусе 15q22.2-15q22.31 [2,3].

Распространенность данной патологии выявляется у 1,17 человек на 100 тыс. населения [2]

Клинические проявления. Для данной патологии характерны множественные мелкие точечные кератозы, возникающие на латеральных частях пальцев и в дальнейшем покрывающие всю поверхность ладоней и подошв. Очаги появляются на месте физических травм и ухудшаются вследствие механического удаления или лечения методом хироподии [3].

Заболевание чаще проявляется в молодом возрасте (15-30 лет). На коже ладоней и подошв, сгибе пальцев возникают мелкие внутрироговые «жемчужины», превращающиеся в роговые плотные пробки диаметром до 1 см с кратерообразными краями. Очаги не сливаются, после отторжения роговых пробок остаются кратерообразные углубления с роговыми стенками. Иногда они покрываются твердыми корками и становятся бугристыми. Потоотделение при этом не нарушено [1].

Процесс асимптомный, но некоторые пациенты с большим количеством элементов жалуются на значительную болезненность и затруднения при ходьбе.

Дифференциальный диагноз проводят с рассеянной кератодермией Брауэра, перипоральным кератозом Ганса, акрокератозластозом, кератодермией бородавчатой узелковой Лорта-Жакоба, вульгарными бородавками псориазом, экземой.

Гистология. Исследования выявляют ограниченный гиперкератоз с конусовидными пробками и проникающими в них клеточными структурами, гранулез; утолщение

шиповатого слоя. Воспалительная инфильтрация в дерме незначительна. Встречаются многочисленные скопления гистиоцитов и фибробластов в верхних слоях дермы.

Цель. Учитывая редкие случаи ладонно-подошвенной кератодермии Бушке-Фишера-Брауэра, авторы приводят описание клинических проявлений, лечения и наблюдения за пациенткой Е.И.В., 49 лет с жалобами на высыпания на коже верхних и нижних конечностей, без субъективных ощущений.

Материал и методы. На консультацию кафедры дерматовенерологии ВГМУ обратилась пациентка Е.И.В., 49 лет с жалобами на высыпания на коже кистей и подошвенной поверхности стоп, без субъективных ощущений, боли в коленных и локтевых суставах, на периодические боли в сердце и повышение АД в течение последних 2-х лет.

Считает себя больной с 20 лет, когда впервые появились высыпания на коже ладоней и стоп (рис. 1а, 1б).

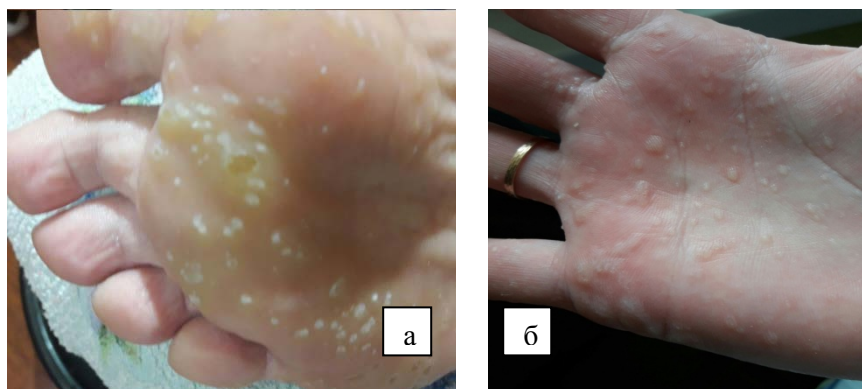


Рис. 1 а-б. Роговые узелки (жемчужины) размером 2-8 мм в диаметре, которые представлены плотными желтовато-коричневыми пробками с кратерообразным краем.

Триггерным фактором считает работу в лаборатории с сильными ядохимикатами.

Наследственность отягощена – подобные высыпания в более тяжелой форме, со слов пациентки, были у деда по материнской линии и у старшей сестры (они периодически на подошвах и ладонях состригали множественные бородавки или срезали их лезвием).

Учитывая клиническую картину заболевания, хорошее общее состояние пациентки, результаты проведенной биопсии кожи из очагов, семейный характер заболевания по материнской линии пациентке установили диагноз: «Кератодермия Бушке-Фишера-Брауэра». Назначены следующие обследования: ОАК, ОАМ, БАК, консультация окулиста, кардиолога (ЭКГ, УЗИ), эндокринолога, ревматолога, УЗИ органов брюшной полости и щитовидной железы (анализ на гормоны щитовидной железы).

Результаты. Общий анализ крови, общий анализ мочи в норме, биохимический анализ крови: щелочная фосфатаза 258 ед/л (в норме до 240 ед/л), ревматоидный фактор – отрицательный, остальные биохимические показатели в норме.

Вероятная причина некоторого повышения щелочной фосфатазы – увеличение в сыворотке крови уровней кальция и фосфора (патология костной ткани), а также возможного вовлечения в патологический процесс печени, желчевыводящих путей или костей [2].

Пациентка находится в периоде дообследования и лечения.

10.09.2019 г. Было назначено лечение:

1. Ретиноиды /неотигазон – по 20 мг/сут. в течение 2-3 недель.
2. Ангиопротекторы /теоникол – по 3 табл. в день.

3. Местно кератолитические мази: 10% салициловая мазь – первые 3 дня под окклюзионную повязку, затем 15-20% мочевины в виде крема, затем ежедневно 1-2 раза в день.

4. Солевые ванночки или ванны с оксидатом торфа 2 раза в неделю.

5. Топикрем для ежедневного ухода в последующем.

После начала терапии наблюдается отторжение роговых масс, остаются незначительные кратерообразные углубления, сохраняется небольшой локальный гиперкератоз, расположенный в очагах диссеминированно (пальцы кистей, ладони и подошвы).

Выводы.

1. Наследственные кератодермии, несмотря на относительную изученность, сравнительно редко встречаются в практике врача дерматолога и вызывают затруднения при диагностике. При необходимости проводятся генетические исследования.

2. Клиническая картина, грамотно проведенный дифференциальный диагноз и результаты биопсии помогут врачу дерматологу в постановке диагноза и при назначении лечения.

3. Необходимо разъяснение таким пациентам о необходимости прохождения не менее 2 раз в год аналогичных курсов лечения (системные ретиноиды, ангиопротекторы, применение 5-10% салициловой мази, кремов и мазей на основе мочевины), а также о постоянном уходе за кожей кистей и стоп – мыльно-содовые ванночки, использование эмоленов, ношение мягкой, не травмирующей кожу обуви, санаторно-курортное лечение.

Литература:

1. Акимов, В.Г. Ладонно-подошвенные кератодермии наследственного и приобретенного характера / В.Г. Акимов // РМЖ Дерматологии и венерологии. – 2011. – № 3. – С. 6–10.

2. Козин, В.М. Дерматологические болезни и инфекции, передаваемые половым путем : учеб.-метод. пособие / В.М. Козин, Ю.В. Козина, Н.Н. Янковская. – Витебск : ВГМУ, 2016. – 408 с.

3. Адашкевич, В.П. Дерматовенерология/ В.П. Адашкевич. – Мед. лит., 2019. – 273 с.

4. Дерматология Фицпатрика в дерматологической практике : в 3 т. / К. Вольф, [и др.] ; пер. с англ. ; общ. ред. А.А. Кубановой. – М. : Изд-во Панфилова; БИНОМ. Лаборатория знаний, 2012. – Т. 1. – С. 462–470.

УДК 616.9-058.86

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА *CLOSTRIDIUM DIFFICILE*-АССОЦИИРОВАННОЙ КИШЕЧНОЙ ИНФЕКЦИИ У ДЕТЕЙ

**Крылова Е.В., Дмитраченко Т.И., Семенов В.М.,
Ляховская Н.В., Акулич Н.Ф.**

УО «Витебский государственный медицинский университет»

Введение. Последние годы регистрируется рост заболеваемости *C. difficile*-ассоциированной кишечной инфекцией у детей. По данным литературы, у 37% детей младшего возраста токсигенные штаммы *C. difficile* только колонизируют кишечник без развития острого колита. Отсутствие рецепторов токсина на поверхности клеток кишки, защитное действие грудного молока и протективное действие другой кишечной флоры желудочно-кишечного тракта способствует бессимптомному носительству *C. difficile* у детей младшего возраста[1,2]. Частота бессимптомного носительства *C. difficile* снижается к 3 летнему возрасту и стабилизируется до уровня от 0 до 3%, что соответствует распространению носительства среди взрослых[3,4].